

# 재발된 전종격동 부신경절종 치험 1례

김 주 현\*·김 두 상\*·성 숙 환\*·김 영 태\*

=Abstract=

## A Case of Recurred Paraganglioma of the Anterior Mediastinum

- A Case Report -

Joo Hyun Kim, M.D. \*, Doo Sang Kim, M.D. \*, Sook Whan Sung, M.D. \*,  
Young Tae Kim, M.D. \*

The recurrence of an anterior mediastinal mass was discovered incidentally on the chest film for an asymptomatic 72-year-old female. She underwent the mass resection at the same site in 1989 and was diagnosed as a paraganglioma of the anterior mediastinum. She had poorly controlled hypertension which was converted into normal blood pressure after the first operation. During the follow up, the catecholamine levels were within normal limits, and there were no evidence of recurrence of the tumor. However, 6.3 years later, the mass recurred at the same anterior mediastinum. The patient had no hypertension and catecholamine levels were still within normal limits. The recurring mass was successfully removed and had the same histological findings - recurring paraganglioma.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:198-202)

**Kew word** : 1. Paraganglioma  
2. Mediastinal neoplasm

### 증 례 보 고

Catecholamine 분비성 종양은 부신에 생기는 경우 이를 pheochromocytoma라 하고, 드물지만 부신경절 조직이 존재하는 곳이면 어디든 생길 수 있으며 이런 경우 이를 chemodectoma 혹은 paraganglioma 라고 한다. 6년 3개월 만에 같은 자리에 재발한 종격동 부신경절종을 처음 증례 보고한다.

72세 여자 환자가 아무 증상없이 우연히 찍은 단순흉부 촬영사진에서 종괴가 발견되어 내원 하였다. 내원 당시 환자의 혈압은 130 / 80 mmHg 였으며 고혈압 약제는 복용하고 있지 않았고 다른 신체 검진상 특이 소견은 발견되지 않았다. 혈액 검사상 epinephrine, norepinephrine 등의 catecholamine 수치와 24시간 소변의 vanillylmandelic acid 수치도 모두 정상 이었다. 환자는 과거력상 6년 3개월 전에 고혈압과 좌측 상하

\* 서울대학교병원 흉부외과 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea.

† 본 논문은 96년 3월 월례집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 97년 6월 27일 심사통과일 : 97년 10월 1일

책임저자 : 김주현, (110-744), 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과. (Tel) 02-760-2348, (FAX) 02-764-3664

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

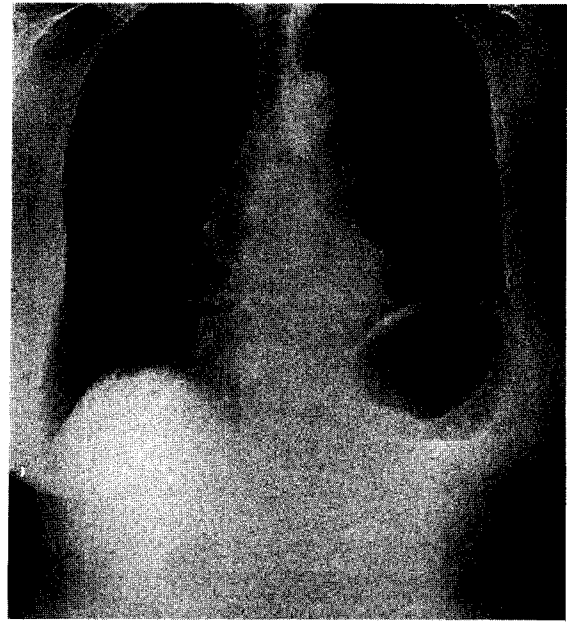


Fig. 1. Simple Chest PA films of first (Left) and second (Right) preoperative status, Lt mediastinal masses were seen.

지의 불수의 운동을 주소로 신경과에 내원하였으며 당시 160/100 mmHg 정도의 고혈압이 있어 혈압 조절을 위해 이뇨제 계열의 약물(oral thiazide)을 복용하였으나 잘 조절이 되지 않았다. 입원 당시 단순흉부 촬영사진에서 좌측 전종격동에 종괴가 발견되어 흉부 전산화 단층 촬영으로 종격동 종양임을 확인하고 흉부외과로 전과되어 수술을 시행하였다. 5번째 늑간을 통한 좌측후방 개흉술로 완전 절제 하였으며 종괴는 10.5 cm 크기로 300 gm 정도의 무게였고 얇은 피막으로 잘 덮인 비교적 고형암이었으나 부분적으로 출혈소견을 동반한 낭성 변화도 보이고 있었으며 절단면은 흑갈색의 비교적 부드러운 양상이었다. 병리학적으로 좌측 전방 종격동의 부신경절종으로 진단되었다. 수술후 혈압은 정상화되었고 술후 시행한 epinephrine, norepinephrine 등의 catecholamine 수치와 24시간 소변의 vanillylmandelic acid 수치도 모두 정상이었으나 술전 검사는 시행하지 않았다. 고혈압이 사라지고 술후 검사결과를 미루어 당시 종괴는 완전 절제 되었다고 여겨 술후 항암이나 방사능 치료는 시행하지 않았다.

6년 3개월 후, 환자는 단순흉부 촬영사진(Fig. 1)에서 다시 종괴가 발견되어 내원 하였다. 별다른 증상이나 징후는 없었고 혈압은 130/80 mmHg 로 정상이었고 더이상 고혈압 약제는 복용하지 않고 있었다. epinephrine, norepinephrine 등의 catecholamine 수치와 24시간 소변의 vanillylmandelic acid 수치도 모두 정상 이었으며 흉부전산화 단층촬영(Fig. 2)에서 4 cm 크기의 구형 종괴가 좌측 전방 종격동에서 다시 확인되어 재수술을 시행하였다. 종괴는 심외막에 심하게 유착된 연

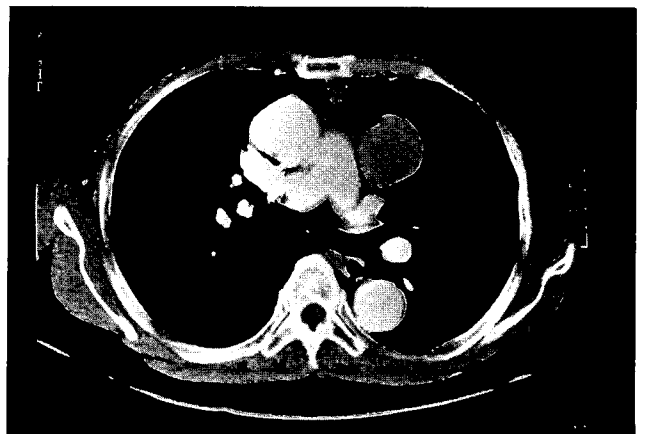
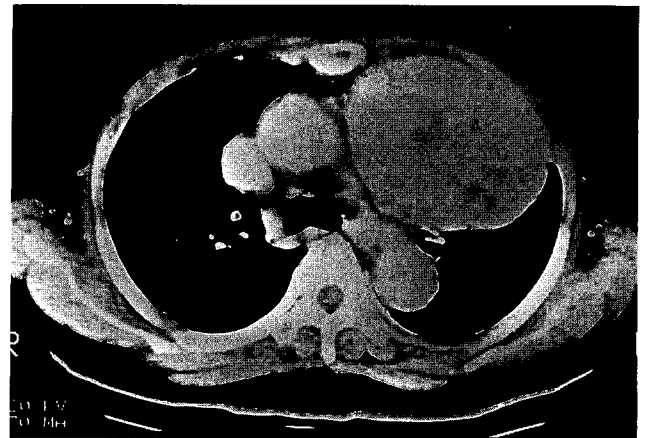


Fig. 2. Chest CT films of first (upper) and second (lower) preoperative status, juxtaposition of great vessels

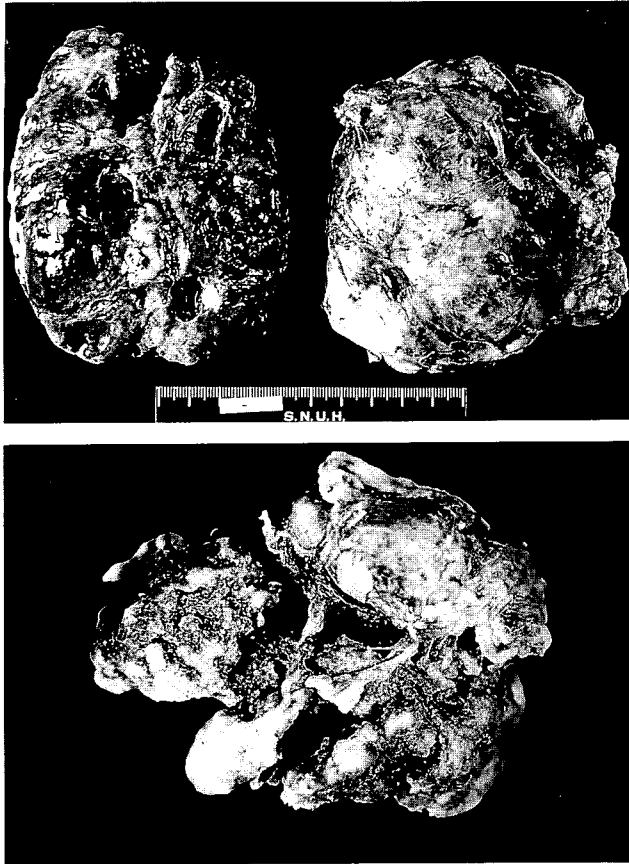


Fig. 3. (Upper) External and cut surfaces of the original mass resected at the first operation. The mass is well encapsulated and resection margins were clear. Cut surface shows highly vascular solid mass but necrosis is not seen. (Lower) External surfaces of the recurred mass resected at the second operation.

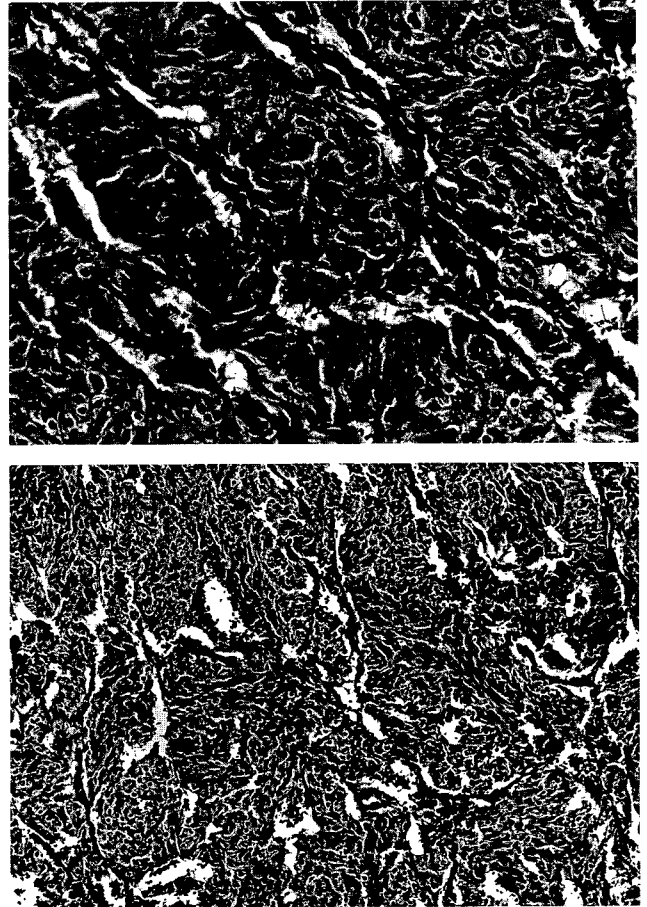


Fig. 4. Microphotograph of the original (high power) and recurrent (low power) mass shows trabeculae of fusiform or polygonal cells surrounded by thin fibrous stroma. Hematoxylin and eosin stain, x200, x400

질의 조직으로 출혈소견을 보이고 있었으며 피막으로 잘 둘러싸인 5 cm 크기의 14 gm 무게의 종양이었으며(Fig. 3) 잘려나간 심외막은 Gore Tex membrane 으로 복구하였다. 병리학적으로 종괴는 지난 6년 3개월 전의 것과 동일하였고(Fig. 4), 면역화학 검사상 cytokeratine과 neuron specific enolase에 양성 반응을 보이며, S-100과 SMA, desmin에는 음성을 보이는 재발성 부신경절종으로 확진되었다. epinephrine, norepinephrine 등의 catecholamine 수치와 24시간 소변의 vanillylmandelic acid 수치는 술전과 마찬가지로 술후에도 모두 정상이었으며 술후 항암이나 방사능 치료는 시행하지 않았고 현재까지 1년 5개월 동안 재발의 증거없이 생활하고 있다.

### 고 찰

Glenner and Grimley<sup>1)</sup> 등이 부신의외 부신경절종을 해부학

적 위치와 신경분포, 현미경 소견에 따라 4가지로 분류한 바 있다. branchiomic, intravagal, aortic sympathetic, visceral-autonomic 등이 그것인데 이중 Branchiomic paraganglioma는 두경부나 흉곽내의 큰혈관들 근처에서 생기는 종양의 대부분을 차지하며 태생학적으로 ontogenetic gill arch 조직과 연관되어 있다고 알려지고 있으며 이와는 달리 Aortic sympathetic paraganglioma는 해부학적으로나 기능적으로 교감신경 조직과 연결되어 있으며 이 둘은 모두 종격동내에서 발견되는데 각각 전방과 후방 구역에 위치한다고 한다. 종격동 부신경절종은 대부분이 전방 구역에 위치한 Branchiomic paraganglia 이고 후방 구역에 위치한 aortic sympathetic paraganglia는 숫적으로 드문 것으로 알려져 있으며 이들을 각각 aorticopulmonary paraganglia(APPG)와 paravertebral paraganglia(PVPG)로 칭하고 있다<sup>2)</sup>. APPG는 동물에서 처음 발견되었다고 하며 1943년 한쌍의 개에서 확인되었고<sup>3)</sup>, 수년

후 Lattes 등이 사람에서도 같은 병변이 있음을 보고 하였는데 하나는 부검례에서였으며 다른 하나는 수술도중 발견한 절제 불가능했던 좌측 전종격동의 종괴로 두명 모두 중년의 성인이었다<sup>4)</sup>. PVPG의 경우는 이보다 빨라 Miller에 의해 1924년도에 39세 여자 환자의 부검례에서 우연히 발견되어 보고되었다<sup>5)</sup>. 기능성 PVPG에 대한 보고는 1940년 Philips가 조절되지 않는 만성 고혈압과 catecholamine과잉에 따른 증상으로 6년간 고생하다 사망한 31세 남자 환자의 부검례에서 처음 보고하였다<sup>6)</sup>. APPG는 주로 나이많은 여성에 호발하며 종격동의 전방 구역에 위치하는 반면, PVPG는 젊은 남성에서 호발하며 종격동 후방 구역에 위치한다. APPG는 catecholamine을 합성하는 레가 드물어(3%) 주로 비기능성 부신경절종으로 여겨지며 증상도 주로 흉곽내 종괴 자체에 의한 비특이적 증상 및 징후가 대부분인 반면, PVPG는 catecholamine을 약 50%에서 합성하여 기능성 부신경절종으로 여겨지며 증상도 부신의 크롬친화 세포종(adrenal pheochromocytoma)과 같은 양상을 보인다고 한다<sup>7)</sup>. 이 환자의 경우 첫 수술후 고혈압이 사라진 것으로 보아 기능성 부신경절종으로 여겨지나 전종격동에 위치한 점으로 보면 APPG로 분류되어 드물지만 초기 수술 당시에는 기능성 APPG로 생각할 수 있으며 두번째 재발한 경우에는 명백히 비기능성 APPG이므로 이 증례는 기능성 APPG가 수술후 6년 3개월 만에 비기능성 APPG로 재발한 경우라고 하겠다.

병리학적으로 큰 입방세포들이 비슷한 크기의 특징적으로 밀집된 덩어리를 형성하고 이것을 간질성 콜라겐 격막이 둘러싼 것을 Zellballen이라 하는데 이는 PVPG에서 특징적인 소견이며 반면 APPG에서는 간질내 혈관 발달이 뚜렷한 비교적 균일한 세포들로 이루어져 있고 Zellballen 양상은 뚜렷하지 않다<sup>7,8)</sup>. 이 환자의 경우도 혈관이 비교적 많고 Zellballen 양상이 명확하지 않다. APPG는 주변 조직으로 넓게 침윤하는 성질이 있어 대혈관을 침윤한 경우 매우 치명적이며 완전 절제를 못하면 국소 재발률이 높으므로 수술시 철저한 광침이 요구된다<sup>7,8)</sup>. 이 환자에서도 재발된 APPG에

의한 심외막 침윤이 관찰되었다. 반면 PVPG는 비교적 온순한 성질을 지니고 있다. Olson and Salyer 의 보고에 의하면 APPG 환자의 반수에서 침윤성 성장양상과 그로 인한 절제 불가능성으로 인해 치명적인 결과를 보이고 있으며 대혈관에 인접해 있는 문제때문에 수술의 어려움과 수술중 사망률이 10%에 달한다고 언급하고 있다<sup>8)</sup>. 아직까지는 일반적으로 종격동 부신경절종에 대한 최선의 치료는 수술이며 항암 약물 요법이나 방사능 요법은 그 효과가 명확하지 않으므로<sup>7,8)</sup> 이런 병변에 대해서는 특히 APPG가 의심되는 경우에는 적극적인 수술로 완전절제가 필수적이라고 하겠다. 전종격동에 6년 3개월 만에 재발된 부신경절종 APPG 로 처음 증례 보고한다.

## 참 고 문 헌

1. Glenner GG, Grimley PM. *Tumors of the extra-adrenal paraganglion system. in Atlas of Tumor Pathology. Second Series. Fascicle 9.* Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1974
2. Fumihito T, Morihisa K, Akitoshi T et al. *Paraganglioma of the Posterior Mediastinum: Value of Magnetic Resonance Imaging.* Ann Thorac Surg 1992;53:517-9
3. Bloom F. *Structure and histogenesis of tumors of the aortic bodies in dogs: with a consideration of the morphology of the aortic and carotid bodies.* Arch Pathol 1943;36:1-12
4. Lattes R. *Nonchromaffin paragangliomas of ganglion nodosum, carotid body, and aortic arch bodies.* Cancer 1950; 3:667-94
5. Miller JW. *Ein paragangliom des Brustsympathicus.* Centr Allg Pathol Anat 1924;35:85-100
6. Philips B. *Intrathoracic pheochromocytoma.* Arch Pathol 1940;30:916-28
7. Gallivan MVE, Chun B, Rowden G et al. *Intrathoracic paravertebral malignant paraganglioma.* Arch Pathol Lab Med 1980;104:46-51
8. Olson JL, Salyer WR. *Mediastinal paragangliomas (aortic body tumor): A report of four cases and a review of the literature.* Cancer 1978;41:2405-12

**=국문초록=**

악성 간엽종은 유아와 태생기에서 매우 드문 종양이다. 악성간엽종은 성인에서 극히 드물고 섬유조직이 외의 둘 또는 그 이상의 간엽성분으로 구성된 종양으로 결체조직의 어떤 형태로도 분화할 가능성이 있는 태생기 간엽에서 기원한다고 생각된다. 환자는 61세 남자로 2개월 전 가래를 동반한 기침을 주소로 검사를 받던 중 우폐상부에 매우 큰 종괴를 보이는 암종으로 입원하였다. 환자는 우폐상부 미세침윤조직검사상 편평상피세포암 의심하에 우전폐절제술을 받았다. 수술장 소견상 종괴는 흉벽과 심하게 유착되었으며 우폐하부까지 침습된 소견을 보이는 악성간엽종으로 진단되었다. 환자는 수술후 5,000rad의 방사선 조사를 받고 수술후 6개월째인 현재까지 재발징후없이 경과 관찰중이다.

- 중심단어** :1. 부신경절종  
2. 재발, 재발성  
3. 대동맥폐동맥 부신경절종  
4. 종격동